Aus dem Pathologisch-anatomischen Institut der Universität Basel
(Vorsteher: Prof. Dr. med. A. Werthemann)

Arbeit unter der Leitung von Prof. Dr. med. S. Scheidegger

KLEINHIRNAPLASIE

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde der Medizinischen Fakultät
der Universität Basel

1963

vorgelegt von

OLE LENNART FYRAND

von Strömsgodset, Skoger, Vestfold, Norwegen

VERLAG P. G. KELLER - WINTERTHUR 1964

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546021_0017

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK - LEIDEN -

Aus dem Pathologisch-anatomischen Institut der Universität Basel
(Vorsteher: Prof. Dr. med. A. Werthemann)
Arbeit unter der Leitung von Prof. Dr. med. S. Scheidegger

KLEINHIRNAPLASIE

INAUGURAL-DISSERTATION
zur Erlangung der Doktorwürde der Medizinischen Fakultät
der Universität Basel

vorgelegt von
OLE LENNART FYRAND
von Strömsgodset, Skoger, Vestfold, Norwegen

VERLAG P. G. KELLER - WINTERTHUR 1964

Von der Medizinischen Fakultät genehmigt auf Antrag von Prof. Dr. med. S. Scheidegger.

Tag der Promotion: 9. Dezember 1963

Pathologisch-anatomisch sind die Beziehungen und Verbindungen des Kleinhirns zu den übrigen Gehirnanteilen nicht einfach und auch nicht übersichtlich darzustellen. Dem Kleinhirn kommen wichtige Funktionen bei der Aufrechterhaltung der normalen Tonus der Skeletmuskulatur und des Körpergleichgewichtes zu, auch bei den Regulierungen der Innervationsgrösse der Einzelbewegungen. Die verschiedenen Krankheitsbilder beim Ausfall der Kleinhirnfunktion sind zum Teil schon seit längerem bekannt. Die pathologisch-anatomischen Grundlagen wurden jedoch erst viel später beschrieben. Auch heutzutage bestehen zum Teil noch grosse Schwierigkeiten, eine systematische Einteilung der Kleinhirnerkrankungen aufzustellen. Es soll in der folgenden Arbeit vor allem die Kleinhirnatrophie berücksichtigt werden.

Im Handbuch der Pathologischen Anatomie und Histologie wurden von Günther *Ule* folgende Formen einer Atrophie unterschieden:

I. Genuine = endogene = parenchymatöse oder primäre Kleinhirnatrophie.
II. Sekundäre Kleinhirnatrophie.
III. Systematische Kleinhirnatrophie.

Die Gruppe I umfasst die unbekannten Formen, welche auf eine primär atrophisierende Ursache zurückgehen, während Gruppe II die sekundären Kleinhirnatrophien zusammenfasst, welche bei exogenen Schäden auftreten. Es handelt sich dabei um narbige Endzustände nach Kreislaufstörungen. Bei Gruppe III handelt es sich um chronisch verlaufende, atrophisierende Parenchymprozesse, welche entweder als:

1. Kleinhirnrindenatrophie (häufigste Gruppe) oder als
2. olivo-ponto-cerebelläre Atrophie oder als
3. Kernatrophie des Kleinhirns (seltenste Gruppe) zur Ausbildung gelangen kann.

Die vollständige congenitale Kleinhirnatrophie kann der Gruppe I oder III zugerechnet werden. Vielfach ist es jedoch unmöglich zu entscheiden, welcher dieser Gruppen eine Atrophie angehört.

Brun schlägt vor, nach morphologischen Gesichtspunkten einzuteilen. Er trennt:

1. Totale oder halbseitige congenitale Defekte = Agenesie.
2. Einfache, ein- oder doppelseitige Unterentwicklung = Hypogenesie oder Hypoplasie.
3. Dysgenesien = eine einfache Entwicklungshemmung kompliziert durch Heterotopien, Metaplasien und Mikrogyrien.

Das menschliche Kleinhirn entwickelt sich im Gebiete der Flügelplatten an der vorderen lateralen Kante der Rautengrube. Im Gebiete des lateral am Boden gelegenen Sulcus limitans bildet das Ependym ein starkes Proliferationszentrum. Um die Mitte des 2. Monats wachsen die offenen und nur durch die Tela chorioidea getrennten Flügelplatten zusammen. In der Mittellinie trennt der Sulcus primarius die beiden Kleinhirnhemisphären in ein Ober- und Unterblatt. Während des 3. Monats ist der Wurm geschlossen. Aus dem Oberblatt geht der Oberwurm mit seinem hinter dem Sulcus primarius gelegenen Mittelstück hervor sowie das Zwischenstück als seitlicher Anteil. Aus dem Unterblatt geht der Unterwurm mit Nodulus, Hemisphären und Flocculus hervor. Ältere und jüngere Teile der Entwicklung des Kleinhirnes werden unterschieden.

Sklerosen, hydrocephale Störungen und eventuelle mangelhafte primäre Kleinhirnanlagen werden von *Flateau-Jacobson-Minor* angeführt. Solche Störungen müssen schon vor dem 3. Monat der Fetalentwicklung einwirken. *Anton* und *Zingerle* unterscheiden zwischen Atrophien der verschiedenen Kleinhirnanteile, d. h. zwischen solchen des Pallaeo- und Neo-Cerebellum. Die Autoren führen als Einteilung der bis 1914 bekannten Kleinhirndefekte folgende Beobachtungen an:

1. Ein Fall von *Anton* und *Zingerle* und ein Fall von *Combette,* in welchem die Erkrankung das Pallaeo-Cerebellum betroffen hat und gleichzeitig das Neo-Cerebellum in der Ausbildung gehemmt war.
2. Ein Fall von *Monakow* mit Entwicklungshemmung des Neo-Cerebellum bei gut erhaltenem Pallaeo-Cerebellum.
3. Zahlreiche Fälle von reiner Neo-Cerebellum-Atrophie.
4. Ein Fall von *Vogt* und *Astwazaturow* mit Kleinhirnatrophie mit gleichmässiger Schädigung von Pallaeo- und Neo-Cerebellum.
5. Seltene Beobachtungen pallaeo-cerebellärer Veränderungen bei geringen neo-cerebellären Veränderungen.

Das vollständige Fehlen des Kleinhirnes scheint sehr selten zu sein. Hypoplasien und Asymmetrien sind jedoch mehrfach mitgeteilt worden. Es wird auf die Seltenheit des vollständigen Fehlens des Cerebellums hingewiesen. *Flateau-Jacobson-Minor* schreiben, dass nur sehr wenige Fälle mit vollständigem Fehlen des Kleinhirns beschrieben seien. *Brun* weist auf zwei Fälle hin. *Kaufmann* erwähnt die bilateral vollständige dysgenetische Kleinhirnaplasie als extrem selten. *Ostertag* bezweifelt das Vorkommen einer echten Kleinhirnaplasie.

Dass eine solche Missbildung so selten mitgeteilt wurde, kann damit zusammenhängen, dass es sich nicht um eine schwere Erkrankung handelt. Congenitale Aplasien und Hypoplasien stärkeren Grades brauchen keine klinischen Erscheinungen zur Folge zu haben. *Brun* gibt an, dass das

Grosshirn den Ausfall des Cerebellum verschleiern könne, und verweist auf zwei Beobachtungen.

Die Ätiologie der vollständigen Kleinhirnaplasie ist unklar. Frühkindliche oder intrauterine Zerstörungsprozesse werden vermutet.

Brun schlägt vor

1. eine primär endogene Hemmungsmissbildung und
2. eine sekundäre pathologische Hemmungsmissbildung auseinanderzuhalten.

Unter 1. versteht er eine endogene, hereditäre oder toxische Schädigung der Keimanlage.

Unter 2. eine sekundäre Schädigung durch allergische oder lokale Prozesse wie Entzündungen, Gefässkrankheiten etc.

Ernst behauptet, dass eine sekundäre Atrophie nicht von einer primären Missbildung zu unterscheiden sei. *Ostertag* gibt an, dass zahlreiche Fälle auf frühembryonale Gefässerkrankungen zurückgeführt werden können. Er behauptet, dass eine echte Kleinhirnaplasie nur auf dem Gebiete des Neo-Cerebellums nachgewiesen werden könne.

Wenn man bei einer vollständigen Kleinhirnaplasie oder bei einer Kleinhirnhypoplasie das Zentralnervensystem untersucht, so finden sich auch Schädigungen der übrigen Hirnteile. Bei der ein- oder doppelseitigen Defektbildung ist ausnahmslos eine schwere korrelative Entwicklungshemmung der Kleinhirnanteile beobachtet worden. *Brun* berichtet von zwei Fällen mit Hypoplasie des Grosshirnes und Kleinhirndefekten. *Juba* macht eine Läsion der Grosshirnhemisphären, d. h. eine Durchtrennung der cortico-pontinen Bahnen für eine Kleinhirnrindenatrophie verantwortlich.

Kaufmann behauptet, dass echte Kleinhirnaplasien nur in den neocerebellären Abschnitten auftreten würden, Wurm und Flocke blieben dabei meistens gut entwickelt. *Flateau-Jacobson-Minor* sagen aus, dass die primäre Kleinhirnatrophie häufig mit Atrophien anderer Hirnteile einhergehe, besonders die Kleinhirnschenkel sollen geschädigt werden, auch die Olive soll häufig verkümmert sein. *Juba* zeigt, dass bei einer einseitigen Gehirnatrophie das Cerebellum der anderen Seite gleichfalls atrophisch sei. Dieses letzte Phänomen tritt aber meistens nur bei Störungen in der frühen Entwicklungszeit auf, bei den fertiggestellten Organen ist diese Gesetzmässigkeit nicht vorhanden.

Wie schon oben erwähnt, sind Beobachtungen mit vollständigem Fehlen des Kleinhirnes sehr selten mitgeteilt worden. Diese Beobachtungen aus der Literatur wurden vor 1920 mitgeteilt. Sieben Fälle wurden ausgewählt, wobei dreimal eine totale Kleinhirnaplasie vorlag. In den übrigen Beobachtungen waren noch Kleinhirnreste vorhanden.

Einige der ältesten Angaben finden sich in dem Buche von *Flateau-Jacobson-Minor,* 1904. Hier werden drei Fälle mitgeteilt. *Neuenburger* beschreibt eine Beobachtung: „Die rechte Kleinhirnhälfte fehlte so gut wie ganz. Die linke war normal nach Grösse und Form. Dem Wurme hing ein haselnussgrosser Körper an, welcher den Rest der rechten Kleinhirnhemisphäre darstellt. Der Pons ist auf der rechten Seite viel schmäler als links. Die grauen Kerne des Pons sind links fast vollkommen fehlend. Desgleichen ist der rechte Bindearm hochgradig atrophisch. Bemerkenswert ist, dass auch die medianen Anteile des Hirnschenkelfusses sehr deutlich atrophiert sind, sowie das Ganglion des Bindearmes und der rote Kern. Die linke Olive ist bis zu einem Fünftel reduziert, ebenso die dorsale Nebenolive. Das rechte Corpus restiforme zeigt eine hochgradige Verschmälerung. Die Faserzüge vom Kleinhirn bis zur linken Olive fehlen fast vollständig." Die mikroskopische Untersuchung dieser rudimentären Kleinhirnanlage zeigte eine normale Rinde mit Markfasern. Es lässt sich daraus aussagen, dass eine endogene, primäre, teilweise Kleinhirnaplasie vorgelegen haben muss.

Im Falle, der von *Cramers* mitgeteilt wurde, lag eine „Schrumpfung und Sklerose des linken Kleinhirns mit Schwund der Kleinhirnzellen und der gröberen Markfasern vor. Der linke Nucleus dendatus war auf einer Hälfte reduziert, zum Teil atrophisch. Der Bindearm auf der kranken Seite war um einen Drittel kleiner als auf der gesunden Seite. Dementsprechend war auch der rechte Haubenkern kleiner als der linke. Der rechtsseitige Pulvinar war atrophisch, bei leichter Atrophie der rechten Grosshirnhemisphäre. Der linke Bindearm war um einen Drittel kleiner als der rechte. Die grauen Brückenkerne und der Nucleus reticularis tegmenti rechts waren gleichfalls verkleinert."

Combette berichtet über ein „11jähriges Mädchen, welchem an Stelle des Kleinhirns eine gelatinöse Membran anhaftete, welche mit zwei Stielen mit der Medulla oblongata verbunden war. Das Kleinhirn fehlte ganz. Ebenso fehlte eine Querfaserung des Pons. Auch der vierte Ventrikel soll gefehlt haben. Die Hirnarterien waren normal ausgebildet."

Colay beschreibt bei einem totgeborenen Fetus einen völligen Defekt des Kleinhirnes mit hydrocephalen Veränderungen des Grosshirnes.

Anton und *Zingerle* beschrieben 1914 eine Kleinhirnhypoplasie. Das Kleinhirn fehlte dabei fast vollständig. Der vierte Ventrikel war nach oben zu vollständig offen. Die Kleinhirnschenkel waren makroskopisch nicht erkennbar. Der Pons fand sich nur als schmale, durchsichtige Schicht. Die Arteria vertebralis und die Arteria basilaris waren stark eingeengt.

Mikroskopisch war der vierte Ventrikel von einem sklerotischen Gewebe umgeben, welches als Rest einer Kleinhirnanlage angesprochen wurde. Die Ventrikelbedeckung war bei dem gleichzeitigen Hydro-

cephalus in eine dünne Membran umgewandelt worden. Der Defekt betraf den grössten Teil des Kleinhirnes mit Ausnahme der sogenannten Flocken auf beiden Seiten.

Brun hat in einer ersten Beobachtung bei einem ausgetragenen Anencephalus mit totaler Acranie und Rachischisis, offenem Foramen ovale, Nebennierenaplasie eine Gehirn- und Rückenmarksentwicklung gefunden, welche der ersten morphologischen Entwicklungsstufe entsprach. Ein Cerebellum war nicht ausgebildet.

In der zweiten Beobachtung fand sich bei einem 32 cm langen Fetus mit Anencephalie, totaler Acranie, Mikromyelie, partieller Rachischisis, Missbildungen des Gesichtes, Fehlen der linken Nebenniere eine Gehirnentwicklung, welche in der ersten Stufe des Hirnbläschenstadiums stehengeblieben schien. Vom Cerebellum war nur eine fingerbreite Gewebsvorstülpung erkennbar.

EIGENE BEOBACHTUNG

E. Ch., 1 Monat alter Knabe, SN 1782/61.

Familienanamnese: Der Grossvater väterlicherseits soll an Lues erkrankt sein. Es wurde bei ihm eine spezifische Behandlung durchgeführt.

Ein Bruder des Vaters soll wegen Lues congenita behandelt worden sein. Ein anderer Bruder soll Epileptiker gewesen sein.

Der Vater, geb. 1931, wurde im 16. Lebensjahr wegen Lues congenita behandelt. Die Blut-WaR war positiv. Die Mutter, geb. 1930, soll gesund sein.

Schwangerschaft: Normaler Verlauf. Mutter stand in ärztlicher Behandlung wegen zeitweisen Kreislaufstörungen. Das Kind E. Ch. wurde als zweites Kind geboren. Geburtsgewicht: 3000 g, Länge 51 cm. Die Geburt war komplikationslos. Wegen einer Meningocele wurde das Kind in die Kinderklinik Basel eingeliefert.

Aufnahmebefund (Kinderspital Basel, Prof. Hottinger): Neugeborenes Kind mit rosiger Haut, Kopf länglich deformiert. Mediane Geburtsgeschwulst über der kleinen Fontanelle. Grosse Fontanelle gross und weich. Die Nähte sind eher weit. Die Ohren sind schlecht modelliert. Ein circa fünffrankenstückgrosser Hautdefekt findet sich am Rücken medial in der Lendenwirbelsäulen-Region. Darin ist eine leicht gewölbte, rote, granulierende Fläche vorhanden mit medial erkennbarem Sulcus. Das rechte Bein wird gut bewegt. Die Sensibilität scheint intakt. Das Fussgelenk ist schlaff. Die linke untere Extremität wird auffallend weniger bewegt als die rechte, besonders der Unterschenkel und der Fuss. Die Fussgelenke sind auffallend schlaff. Die Schmerzempfindung am

Oberschenkel scheint intakt, vom Kniegelenk an scheint sie jedoch aufgehoben zu sein.

Es wurde beschlossen, vorerst eine konservative Behandlung durchzuführen. Ein operativer Eingriff wurde für später vorgesehen. Es fiel in der Folge auf, dass das Kind die Arme und die Beine weniger bewegte als beim Eintritt. Vorübergehend wurde der rechte Arm überhaupt nicht bewegt. Bei einer Röntgenaufnahme fand sich ein ausgeprägter Wabenschädel. Beim Elektromyogramm war eine vollständige Lähmung des Musculus triceps surae sinister und eine unvollständige Lähmung des gleichen Muskels der rechten Seite vorhanden. Die Aktion des Musculus triceps brachii war beidseits intakt. Das Elektrokardiogramm war normal bei leichter rechtsseitiger Herzhypertrophie.

Das Kind gedieh schlecht. Trotz Muttermilch nahm es an Gewicht ab. Es zeigte eine Inkontinenz. Das Kind schrie viel. Es musste künstlich ernährt werden. Es zeigte einen Opisthotonus. Die grosse Fontanelle war stark gespannt. Eine Ventrikelpunktion ergab sterilen Liquor. Zeitweise kam es zu Erbrechen. Einen Monat nach der Aufnahme in die Klinik trat der Tod ein.

Bei der sechs Stunden nach dem Tode vorgenommenen *Sektion* fand sich (Protokoll SN 1782/61 auszugsweise):

Leiche eines 2500 g schweren und 50 cm langen männlichen Säuglings in abgemagertem Zustand. Äusserlich erkennt man im Lumbalbereich einen circa 5 cm im Durchmesser messenden, runden, blauroten, weichen Hautbezirk. Die dorsalen Wirbelbogen fehlen hier. Die Haut ist hier etwas geschrumpft.

Lungen zeigen im rechten Mittel- und Unterlappen und im linken Unterlappen schmutzig verfärbtes und verhärtetes Gewebe mit stark erhöhtem Saftgehalt und zahlreichen, miteinander konfluierenden, festen Herden. Aus den peripherischen Bronchialästen lassen sich schleimig-eitrige Massen herauspressen. Die Bronchialschleimhaut ist schmierig belegt.

Die Nieren und Nebennieren sowie das innere und äussere Genitale sind regelmässig ausgebildet.

Schädel: In der Schädelkalotte sind zahlreiche grössere Bezirke, welche aus fibrösem Fasergewebe bestehen und keine Verknöcherung aufweisen, vorhanden. Diese Herde konfluieren teilweise miteinander. Die Fontanellen sind unregelmässig zackig begrenzt und weich. Die Falx cerebri erweist sich dabei als intakt. Dagegen fehlt das Tentorium cerebelli. Das Gehirn ist im ganzen gross, zeigt oberflächlich ausserordentlich breite und stark abgeflachte Gyri bei einer stark durchbluteten Leptomeninx. An der Basis ist die Zeichnung der Gehirnwindungen etwas regelmässiger, und sie zeigt hier mittelbreite Gyri. Der Gehirnstamm ist kräftig ausgebildet. Vom Kleinhirn lassen sich keine Anteile erkennen. An der Gehirnbasis zeigen die venösen Sinus abnormen Verlauf. Auf den beiden Seiten ist der Sinus sigmoides angelegt, führt jedoch

auf beiden Seiten in einen eigenen Sinus rectus, der sich nicht vereinigt. Ein Sinus transversus ist nicht nachzuweisen. Das Foramen occipitale magnum ist ausserordentlich gross. Die Brücke und die Medulla oblongata reichen tief in das Foramen occipitale magnum. Die Hypophyse ist klein, kugelig und zeigt auf der Schnittfläche kaum erkennbare Lappentrennung.

Nach Formolhärtung wird das Gehirn seziert. Das Kleinhirn fehlt vollständig. Es sind auch keine eigentlichen Kleinhirnbrückenschenkel vorhanden. Der vierte Ventrikel liegt zum Teil frei vor. Die Olivenformationen sind nicht deutlich erkennbar. Der Balken ist schmal. Die Seitenventrikel sind eng. Das Ependym ist zart.

Gehirngewicht: 439 g, Kopfumfang: 35 cm, Brustumfang: 33 cm.

Mikroskopische Untersuchung: Die Rinde des Grosshirnes ist allgemein wenig zellreich, insbesondere erscheint sie arm an Ganglienzellen. Einige Rindenareale sind stark verschmälert. Die Schichtung der Ganglienzellen des Grosshirnkortex ist weitgehend aufgehoben. Das Ependym der Ventrikel ist teilweise abgelöst, und es kommt an einzelnen Stellen zu kleineren subependymalen gliösen Proliferationen. Im Gebiet des vierten Ventrikels ist das Dach nicht oder nur teilweise angelegt, es kommt zu einem unvollständigen Schluss des Ventrikels. Gering ausgebildet sind die Oliven. Eine wesentliche Störung im Aufbau des Rückenmarkes liegt nicht vor. Ein schwerer Entzündungsprozess in den Hirnkammern liegt nicht vor. Die weichen Hirnhäute sind etwas verbreitert und faserreich.

Vom Kleinhirn sind keine Gewebsanteile vorhanden.

Diagnose: Aplasie des Kleinhirnes. Subependymale Gliaproliferationen. Entwicklungsstörungen des Grosshirnkortex.

ZUSAMMENFASSUNG

Unter den Systemerkrankungen des Zentralnervensystems spielen die Entwicklungsstörungen des Kleinhirnes eine wesentliche Rolle. Bei der Friedrichschen Ataxie sind Veränderungen des Rückenmarkes vorhanden, daneben kommt es zur Entmarkung der spinocerebellaren Bahnen. Bei der sogenannten Kleinhirnrindenatrophie kann entweder das Kleinhirn zu klein angelegt sein, unter Umständen kann eine verspätete Entwicklung einsetzen. Relativ lang erhalten bleibt die äussere Körnerschicht. Es scheint, dass ein Defekt des Kleinhirnes beim Intaktbleiben des Grosshirnes weitgehend kompensiert werden kann.

Es ist auffallend, dass nicht selten Kleinhirnatrophien, die wahrscheinlich angeboren waren, als Zufallsbefund bei Autopsien erhoben werden können, ohne dass bei den Kranken zu Lebzeiten besondere

Befunde hätten beobachtet werden können. Vielfach sind bei den Kleinhirnatrophien die Kranken schwachsinnig oder idiotisch.

Häufiger als die sogenannte angeborene Aplasie des Kleinhirnes sind die Rindenatrophien, die in höherem Lebensalter einsetzen und teilweise krampfbedingt sind. Bei der olivo-ponto-cerebellären Degeneration sind die Brückenkerne und die Brückenquerfasern zerstört. Ausserdem ist eine Atrophie der Kleinhirnkerne und der Bindearme bekannt, die allerdings nicht sehr häufig beobachtet wurde. Es ist noch umstritten, ob das Krankheitsbild der olivo-ponto-cerebellären Degeneration überhaupt zu Recht besteht oder nicht.

Eine beiderseitige vollkommene dysgenetische Kleinhirnaplasie ist äusserst selten. Es müssen dabei frühembryonale gefässbedingte Prozesse ausgeschlossen werden können. In der Regel ist das Rückenmark dabei allgemein hypoplastisch, vor allem das Gebiet der Gowerschen Bündel.

Ist das Kleinhirn nur sehr stark verkleinert und sind die Purkinjezellen ausgefallen und finden sich Rindennarben, so kann man in der Regel auf intrauterine oder frühkindliche Prozesse schliessen.

LITERATURVERZEICHNIS

Akelaitis, A. J.: Hereditary Form of Primary Parenchymatous Atrophy of the Cerebellar Cortex Associated with Mental Detorioration. Am. J. Psyh. **94**:1115 (1938).

Anton, G., Zingerle, H.: Genaue Beschreibung eines Falles von beidseitigem Kleinhirnmangel. Arch. Psych. **54**:8 (1914).

Brun, R.: Kleinhirnbildungsfehler. Schweiz. Arch. Neurol. **1**:61 (1917), **2**:48 (1918), **3**:13 (1918).

Combette: zit. nach *Flateau-Jacobson-Minor.*

Costa: Beitrag zum Studium der ursprünglichen cerebellaren Atrophie. Zbl. Neurol. **76**:74 (1934).

Cramers: zit. nach *Flateau-Jacobson-Minor.*

Erhardt, L.: Die primäre Kleinhirnrindenatrophie. Virch. Arch. **330**:713 (1943).

Flateau-Jacobson-Minor: Handbuch der path. Anatomie des Nervensystems. Verl. Karger Berlin 1904, **1**:430—433.

Juba, A.: Überkreuzte halbseitige Kleinhirnatrophie. Arch. Psych. **105**:504 (1936).

Kaufmann, E.: Lehrbuch der spez. path. Anatomie. 11. u. 12. Aufl. **3**/I, S. 388. Herausgegeben von Staemmler M. De Gruyter-Verl. Berlin 1958.

Kirschbaum, W., Eichenholz, A.: Über primäre Kleinhirnrindenatrophie. Zt. Nervenheilk. **125**:21 (1932).

Lichtenstein, B. W.: Cerebellar Atrophy. An Analysis of the Various Forms and an Analytic Schema for their Study. J. Neuropath. **4**:379 (1945).

— Cortical Cerebellar Atrophy Without Ataxia. J. Neuropath. **5**:29 (1946).

Mingazzini: Klinischer und patholog.-anatom. Beitrag zum Studium der Kleinhirnatrophien beim Menschen. Mt.schr. Psych. **18**:76 (1906).

Monakow: zit. nach *Flateau-Jacobson-Minor.*

Ostertag, B.: Hdb. spez. path. Anatomie und Histologie **13**/4, 529—558, Springer-Verl. Berlin 1956.

Peters, G., Lund, O. E.: Fehlbildungen des Kleinhirns. Lehrbuch spez. path. Anatomie (E. Kaufmann) 12. Aufl. **3**/1, 386—389, De Gruyter-Verl. Berlin 1958.

Precechel: Hypoplasia of the Cerebellum and of the Inferior Olivary System in Myoclonus. Ref. Zbl. Neurol. **48**:235 (1927).

Stone, T. T.: Primary Familial Degeneration of the Cerebellum. Report of two Cases. J. Nerv. Dis. **78**:131 (1933), Ref. Zbl. Neurol. **69**:653.

Ule, Günther: Die systematischen Atrophien des Kleinhirns. Hdb. spez. Path. Anatomie u. Histologie **13**/1, 934—979, Springer-Verl. Berlin 1957.

Vogt-Astwazaturow: zit. nach *Flateau-Jacobson-Minor.*

Zülch, K. J.: Über die primären Kleinhirnrindenatrophien. Z. Neurol. **156**:493 (1936).